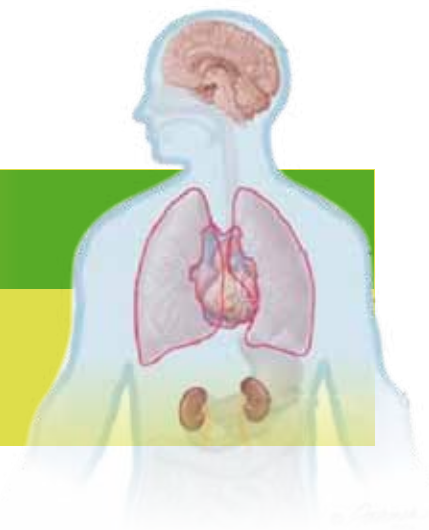




CON IL PATROCINIO E IL SOSTEGNO ECONOMICO DI



## LUPUS ERITEMATOSO SISTEMICO (LES)



### CODICE DI ESENZIONE PER PATOLOGIA LUPUS ERITEMATOSO SISTEMICO: COD 037

Grande importanza è **farsi riconoscere il certificato di esenzione per patologia cronica.**

#### **FARSI RICONOSCERE L'ESENZIONE PER PATOLOGIA. PERCHÉ?**

L'esenzione offre l'opportunità di poter usufruire di tutta una serie di prestazioni sanitarie che sono previste per la specifica patologia

L'esenzione rappresenta un diritto della persona che permette ed aiuta l'intero sistema sanitario a prevedere costi e applicare strategie di intervento per il futuro

Attraverso l'esenzione si riesce con assoluta certezza ad avere la fotografia dell'impatto sociale che le malattie reumatiche comportano sul territorio e la conseguente possibilità di sensibilizzare le autorità sociosanitarie sull'argomento

Per verificare la vostra tabella di esenzione per patologia e cosa essa prevede potete visitare il sito web del Ministero della Salute:

**[www.ministerosalute.it/esenzioniTicket/paginaMenuEsenzioniTicket.jsp](http://www.ministerosalute.it/esenzioniTicket/paginaMenuEsenzioniTicket.jsp)**

**N.B. Le informazioni contenute in questo opuscolo hanno solo un fine illustrativo: non sono riferibili né a prescrizioni né a consigli medici.**

*La riproduzione, anche parziale, delle illustrazioni e del testo deve essere debitamente autorizzata. Stampato in aprile 2009 a cura di AMRER onlus.*

## CHE COSA È

Il Lupus Eritematoso Sistemico o LES è una malattia cronica infiammatoria sistemica, che può coinvolgere ogni apparato dell'organismo; il quadro clinico può essere molto variegato potendo interessare la pelle, le articolazioni, i reni, i polmoni, il sistema nervoso centrale e periferico, il cuore e ogni altro organo.

I sintomi più comuni sono l'interessamento della pelle con arrossamenti e lesioni cutanee di vario tipo e l'artrite spesso accompagnata da stanchezza (astenia), malessere generale e febbre. Il decorso clinico del LES varia da forme molto leggere a forme più gravi e, in genere, la malattia alterna periodi di benessere a ricadute. In alcuni casi, fortunatamente oggi rari, la malattia può essere particolarmente tumultuosa e causare anche la morte, tuttavia, le attuali possibilità diagnostiche e le nuove terapie a disposizione hanno sensibilmente migliorato la qualità della vita dei pazienti e ridotto grandemente il rischio di decesso.

## L'EPIDEMIOLOGIA

Il LES è 9 volte più frequente nel sesso femminile rispetto a quello maschile. La malattia tipicamente si sviluppa tra i 25 e i 40 anni e si stima che annualmente ci siano 7-8 nuovi casi ogni 100 mila abitanti. Il LES è più comune nella razza nera e negli asiatici, che tendono anche ad avere le forme più gravi della malattia.

## LE CAUSE

La causa del LES non è nota ma è probabile che diversi fattori contribuiscano all'insorgenza della malattia. Tra questi un ruolo importante hanno i fattori genetici, alcuni fattori ambientali tra cui gli agenti fisici come le radiazioni ultraviolette (raggi solari), alcuni farmaci, agenti infettivi virali o ancora gli ormoni estrogeni che in parte giustificerebbero la netta prevalenza del LES nel sesso femminile.

Per questa ragione è opportuno evitare l'eccessiva esposizione alla luce del sole perchè i raggi ultravioletti possono causare una riattivazione della malattia non solo a livello della cute, ma anche a livello sistemico (reni, sistema nervoso centrale ecc.). Per evitare questo tipo di complicazioni è importante evitare l'esposizione solare, indossare, quando si sta all'aperto, abiti che proteggano dalla luce solare (camice con le maniche lunghe, cappelli con larghe falde) e utilizzare creme antisolari protettive.

L'assunzione di estrogeni (contenuti nella pillola) nelle pazienti affette da LES, in alcuni casi, può scatenare o peggiorare la malattia. Per le loro caratteristiche pro-coagulanti (in grado cioè di aumentare la coagulabilità del sangue e quindi il rischio di trombosi) il loro uso è altamente sconsigliato soprattutto nei pazienti positivi per gli anticorpi anti-fosfolipidi e/o il lupus anticoagulant.

Alla base della malattia lupica è presente un disordine del sistema immunitario (cioè del sistema di difesa dell'organismo nei con-

fronti di agenti estranei come ad esempio virus, batteri ecc) che si traduce nella produzione di anticorpi diretti verso costituenti propri dell'organismo; per tale motivo questi anticorpi sono chiamati auto-anticorpi.

La produzione di autoanticorpi non è l'unico fenomeno immunologico osservabile nel lupus.

Pressochè tutte le cellule immunocompetenti, con funzioni cioè immunitarie, sono coinvolte nello sviluppo della malattia.

La conseguenza di questa attivazione anormale del sistema immunitario porta ad una infiammazione generalizzata che può virtualmente colpire ogni organo (per questo motivo il lupus è una malattia "sistemica").

Recenti ricerche suggeriscono che i pazienti che si ammalano di LES possono avere un difetto nella eliminazione delle cellule vecchie o ammalate dell'organismo e che questo possa causare un'anomala ed eccessiva stimolazione del sistema immunitario.

## LE MANIFESTAZIONI CLINICHE

Il quadro clinico correlato al LES è estremamente vario con molteplici segni e sintomi che caratterizzano sia l'esordio che il decorso di malattia.

Si possono osservare manifestazioni generali come l'astenia (stanchezza) riferita da più dell'80% dei pazienti, febbre o febbricola e perdita di peso.

Tutti gli apparati possono essere colpiti ma l'interessamento articolare e cutaneo rappresentano le manifestazioni più frequenti.

Per quanto riguarda le manifestazioni a carico di organi o apparati ecco di seguito un elenco: Artralgie o artriti sono le manifestazioni cliniche più comuni. L'artrite può essere acuta o cronica, ma solitamente ha un andamento episodico e migratorio. Le articolazioni più colpite sono i polsi. Le piccole articolazioni delle mani e le ginocchia, anche se ogni articolazione può essere coinvolta. Il paziente spesso riferisce dolorabilità in più articolazioni (poliartralgie) ed il dolore può essere molto intenso ed accompagnato ad impaccio funzionale. La mialgia (dolore muscolare) è un altro sintomo comune, mentre la miosite (l'infiammazione dei muscoli) è più rara. Una Sindrome Fibromialgica, come accade in molte malattie croniche, può sovrapporsi a questa sintomatologia e rappresentare pertanto un sintomo confondente.

Il coinvolgimento cutaneo rappresenta la seconda più comune manifestazione. Le forme acute comprendono il classico eritema "a farfalla" agli zigomi (rash malare), una dermatite da fotosensibilità localizzata al centro del volto con durata variabile da giorni a settimane. Il 50% dei pazienti con LES riferisce fotosensibilità, ovvero reazioni cutanee post-esposizione solare. Le manifestazioni subacute sono macule o papule arrossate che insorgono in corrispondenza delle aree foto esposte: viso, collo, arti e scollatura del torace. Le manifestazioni croniche si differenziano dalle precedenti per la

tendenza all'evoluzione in cicatrici e atrofia.

Tra le manifestazioni cutanee se ne osservano anche di "non specifiche" (cioè non strettamente correlate alla malattia) tra le quali la perdita di capelli qualche volta a chiazze o al margine dell'attaccatura, e il Fenomeno di Raynaud (vedi opuscolo dedicato). Fanno parte delle manifestazioni cutanee anche l'aftosi orale e/o genitale (comparsa di ulcerette al cavo orale o a livello genitale).

Le alterazioni a carico delle cellule del sangue sono rappresentate dall'anemia, dalla riduzione dei leucociti (o globuli bianchi) o delle piastrine.

Sindromi neurologiche o psichiatriche (ad esempio convulsioni o psicosi, disturbi cognitivi, in assenza di altre condizioni morbose in grado di determinarle).

Interessamento cardiaco e/o polmonare con quadri di pleurite (infiammazione della pleura, la membrana sierosa che avvolge il polmone con conseguente accumulo di liquidi attorno al polmone) e/o pericardite (infiammazione della membrana esterna che avvolge il cuore detta appunto pericardio).

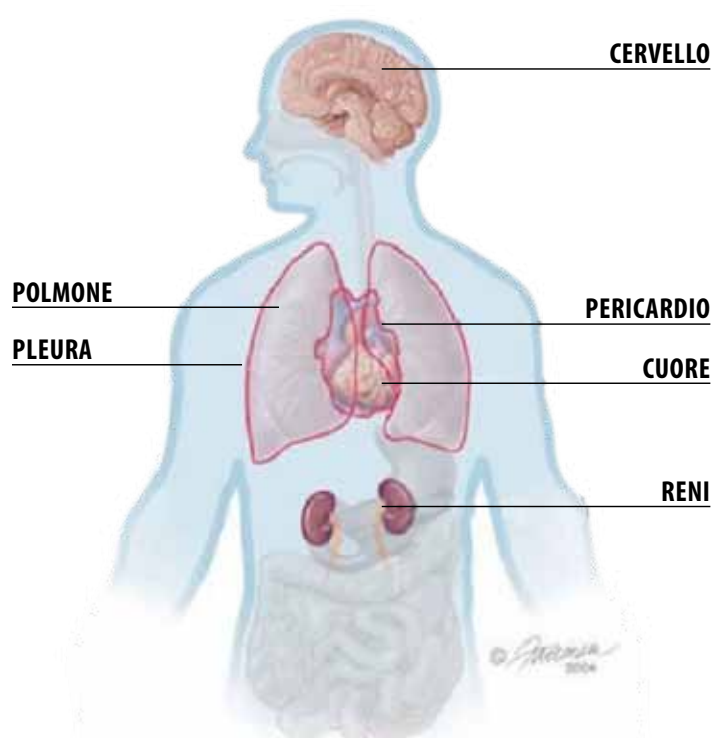
Alterazione della funzionalità renale con comparsa di sangue e/o proteine nelle urine e alterazione dei parametri di laboratorio che riguardano questo apparato (creatinina).



**RASH  
MALARE**

E' bene ricordare che, proprio per il carattere sistemico della malattia, i segni e sintomi del lupus possono essere quanto mai variegati e talora difficili da inquadrare, pertanto è importante affidarsi alle cure di specialisti qualificati, tra i quali il reumatologo è certamente la figura di riferimento, per la diagnosi, la cura e il monitoraggio della terapia.

Tra gli aspetti sierologici più tipicamente correlati al LES (ovvero gli esami emato-chimici alterati in corso di malattia) la positività degli anticorpi anti-nucleo (ANA) e degli anticorpi anti-DNA sono quelli di maggiore rilevanza. Gli ANA pur non essendo esclusivi del LES sono presenti in oltre il 95% dei pazienti con la malattia.



*Rappresentazione schematica dei possibili organi coinvolti dal LES.*

## LA DIAGNOSI

La diagnosi del LES può essere sospettata e formulata sulla base dei sintomi e segni clinici riferiti dal paziente ed è confermata da una serie di esami del sangue.

Molto importanti sono gli anticorpi anti-nucleo (ANA).

Altri esami come la ricerca degli anticorpi anti-DNA nativo (dsDNA) o degli anticorpi anti-Sm sono più specifici e vengono usati per confermare la presenza del LES.

I livelli di certe proteine del sangue (ad esempio le proteine del complemento che fanno parte delle proteine del sistema immunitario) aiutano nella diagnosi e sono utilizzate per monitorare l'andamento della malattia.

In una quota non trascurabile di pazienti sono presenti anche gli anticorpi anti-fosfolipidi la cui rilevazione indica un potenziale rischio di sviluppare alcune complicanze della malattia che includono un aumentato rischio di aborto e lo sviluppo di trombosi (ovvero l'occlusione di un vaso sanguigno) venose ed arteriose.

## LA TERAPIA

Il trattamento del LES dipende sostanzialmente dalla gravità della malattia e dall'interessamento dei vari apparati (cute, articolazioni, reni, sistema nervoso centrale, ecc.).

Per i quadri più lievi (a bassa espressività clinica) caratterizzati ad esempio da un interessamento cutaneo e articolare si usa una terapia a base di bassi dosaggi di steroide, farmaci anti-infiammatori (solo per brevi periodi) e antimalarici di sintesi come l'idrossicloroquina (Plaquenil).

## COSA SI INTENDE PER TERAPIA DI MANTENIMENTO

La terapia di mantenimento rappresenta il trattamento minimo efficace per mantenere controllata la patologia. Mentre in passato si riteneva che il cortisone fosse un farmaco "sintomatico", usato cioè per curare i sintomi, gli studi hanno dimostrato che esso ha un importante effetto immunosoppressore, tanto che con l'utilizzo di questo la prognosi della malattia è notevolmente migliorata negli anni. Il Plaquenil è in grado di controllare il sistema immunitario modulandolo senza determinare una significativa immunosoppressione; questo farmaco inoltre ha molteplici e utili azioni collaterali avendo sia effetti anti-aggreganti e benefici sulla circolazione del sangue sia effetti positivi sul metabolismo dei grassi e degli zuccheri, riducendo in tal modo le complicanze cardiovascolari e contrastando gli effetti negativi del cortisone.

È anche importante sottolineare come sia meglio evitare l'utilizzo indiscriminato e prolungato di FANS (farmaci antinfiammatori non steroidei) per il controllo delle sintomatologia poliartralgica per i possibili effetti collaterali e preferire, invece, terapie analgesiche come ad esempio il paracetamolo

Per le manifestazioni più gravi come ad esempio l'infiammazione dei reni, il coinvolgimento del cuore o dei polmoni, le complicanze del sistema nervoso centrale o periferico, si utilizzano terapie più aggressive. In questi casi si possono utilizzare, per periodi limitati, alte dosi di cortisone e farmaci immunosoppressori come l'azatioprina, la ciclofosfamida, la ciclosporina, il micofenolato.

Ovviamente la terapia va ritagliata sul singolo paziente assunta sotto stretta supervisione medica specialistica valutando i possibili rischi e benefici. Infatti il cortisone ed i farmaci immunosoppressori possono causare importanti effetti collaterali tra cui un aumentato rischio di infezioni, la nausea, il vomito, la perdita dei capelli, la diarrea, un aumento della pressione del sangue o l'osteoporosi. Si tratta tuttavia di veri e propri farmaci "salva-vita" i cui dosaggi o l'eventuale sospensione devono essere stabiliti solo dal medico e mai decisi autonomamente dal paziente. Una volta che la fase acuta del lupus è stata messa sotto controllo è molto importante instaurare e proseguire la cura con una terapia di mantenimento (vedi box) che permetta di mantenere la malattia a "basso regime".

## VIVERE CON IL LES

Sebbene il trattamento abbia migliorato in modo significativo la sopravvivenza dei pazienti affetti da LES, questa è una malattia cronica che può portare a diversi gradi di invalidità. Le limitazioni ad una normale esistenza non sono però solo legate alle complicanze più gravi della malattia poiché sono spesso i sintomi meno "pericolosi" (come ad esempio la stanchezza o il dolore articolare) che più spesso compromettono la qualità della vita dei pazienti. Il migliore modo per tenere la malattia sotto controllo è quello di essere molto precisi e attenti nel seguire le terapie che vengono prescritte, recarsi regolarmente ai controlli medici e migliorare la propria conoscenza della malattia delle sue cure e della sua evoluzione.

Nonostante oggi il Lupus sia una malattia curabile per la quale esistono terapie efficaci talora l'imprevedibilità del suo decorso, l'insorgenza di complicanze o una non completa efficacia del trattamento possono indurre nel paziente uno stato di apprensione e scoramento che può sfociare in stati di depressione, perdita di speranza e di combattività o altre reazioni psicologiche come l'irritabilità o il senso di rabbia. In questi casi il supporto psicologico, un buon rapporto con il reumatologo e un solido aiuto da parte di familiari e amici sono aspetti fondamentali per imparare a convivere con la malattia.

Per mantenere le articolazioni flessibili e prevenire le complicanze cardio-vascolari e l'osteoporosi è utile avere uno stile di vita attivo. Questo non significa esagerare con l'attività fisica; il modo migliore per conservare la propria autonomia fisica è, quando un bassa attività della malattia lo consente, di alternare all'esercizio fisico leggero e moderato opportuni periodi di riposo. Il parere del medico è di fondamentale importanza per stabilire quando la malattia è più o meno attiva.



## **A.M.R.E.R. ASSOCIAZIONE MALATI REUMATICI EMILIA ROMAGNA**

AMRER nasce nel 1979 e con il riconoscimento regionale DPGR n. 570 del 17/07/95 è ONLUS di diritto.

AMRER è impegnata nella tutela dei diritti sociosanitari della persona affetta da malattie reumatiche, e nella divulgazione dell'informazione al paziente e alla cittadinanza circa gli effetti di tali patologie.

Chi opera in sede, sul territorio regionale e nazionale sono tutti volontari e per la maggior parte malati reumatici, i quali, vivendo nelle condizioni indotte dalla malattia, ben conoscono i problemi che vengono loro esposti.

L'Associazione svolge la sua attività in stretta collaborazione con i Reumatologi della Regione, gli esperti in campo socio sanitario, e in piena sintonia con gli operatori del volontariato sul territorio.

Non ha alcuna finalità di lucro.

Con Deliberazione n. 12 del 15/01/2007 la Regione Emilia Romagna ha riconosciuto AMRER come Organizzazione a Rilevanza Regionale



## **ISCRIVERSI E SOSTENERE AMRER ONLUS È FACILE!!**

Basta fare un versamento di almeno 10 Euro sul c.c.p. 12172409

Intestato a AMRER Onlus - Via Gandusio, 12 - 40128 Bologna

### **ASSOCIARSI PER:**

- Sentirsi rappresentati
- Avere informazioni corrette e aggiornate
- Sostenere ed esprimere al meglio le proprie idee
- Studiare e creare opportunità per il malato
- Trovare soluzioni a problemi che superano il singolo



### **A.M.R.E.R. Onlus**

Via Gandusio, 12 - 40128 Bologna

Tel-Fax: 051 24.90.45 - Cell.: 335 622.38.95

ass.amrer@alice.it - www.amrer.it

C.F. 80095010379